

DISTÚRBIO LINFOPROLIFERATIVO GERMINOTRÓPICO HHV8+: RELATO DE CASO

JWL Júnior, MO Ughini, FPS Michel, NPV Silveira, PMS Gomes, AC Fenili, FL Moreno, TB Soares, S Vidor, MEZ Capra

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC),
Grupo Hospitalar Conceição (GHC), Porto Alegre,
RS, Brasil

Introdução: O vírus do herpes humano 8 (HHV-8), também conhecido como vírus humano do sarcoma de Kaposi, foi descrito como causador do distúrbio linfoproliferativo germinotrópico (GLPD). Descreveremos um caso de GLPD encontrado em um hospital terciário público no Sul do Brasil. **Relato de caso:** Trata-se de um homem de 57 anos, HIV+ há 8 anos, sem tratamento, que iniciou com sintomas B e linfadenopatias generalizadas há 1 ano. Evoluiu com anasarca e dispneia. Exames mostraram plaquetopenia, linfocitose, aumento de escórias nitrogenadas e ácido úrico. Imagens mostraram linfonodomegalias cervicais, supraclaviculares e axilares bilaterais, mediastinais, retroperitoneais, peripancreáticas, mesentéricas e inguinais bilaterais, hepatomegalia, esplenomegalia, derrame pleural bilateral e ascite. Evoluiu com síndrome de lise tumoral e sepse, entrando em insuficiência respiratória, sendo intubado, iniciado hemodiálise e antibiótico-terapia empírica. Realizada biópsia de linfonodo axilar, que mostrou infiltração parcial por células neoplásicas compatíveis com neoplasia de origem hematológica, provável linfoma de alto grau. Iniciada citorredução com corticoide e ciclofosfamida, evoluindo com melhora clínica, sendo extubado e apresentando melhora gradual de função renal. O resultado da imunohistoquímica mostra plasmablastos positivos para CD35, MUM1, Bcl2, HHV8 e cadeia leve lambda, e negativos para PAX5, CD10, CD30, CD20 e ALK, perfil compatível com desordem linfoproliferativa germinotrópica HHV-8+ (OMS, 2017). Foi iniciada quimioterapia com EPOCH. O paciente apresentou melhora substancial, com redução quase total das linfonodomegalias e recuperação total de função renal. Infelizmente evoluiu com neutropenia febril por germe gram-negativo, que o levou a óbito. **Discussão e conclusão:** A GLPD associada ao HHV-8 é caracterizada por plasmablastos que são co-infectados por HHV-8/EBV e envolvem preferencialmente os centros germinativos dos folículos linfóides nos linfonodos. É uma condição rara, com média de 20 casos relatados na literatura, que tipicamente se apresenta como linfadenopatia localizada em pacientes imunocompetentes assintomáticos, mas que em imunodeficientes podem se apresentar com linfadenopatia generalizada, como foi descrito em pacientes HIV+, acompanhados de sintomas B e até progressão para linfoma de alto grau. Não há diretrizes definidas para seu manejo e as informações sobre o tratamento se restringem aos poucos relatos de casos publicados onde as opções foram quimioterapia, excisão cirúrgica ou radioterapia, que em sua maioria tiveram resultados favoráveis e resultaram em remissão completa. O regime de quimioterapia preferido é CHOP. Pode ser usado também EPOCH e rituximabe, além de radioterapia e excisão cirúrgica para os casos típicos, com poucos sintomas sistêmicos. A apresentação clínica do caso que relatamos foi atípica de

GLPD, em paciente HIV+ com linfadenopatia generalizada e sintomas B. Apesar disso, teve bom resultado à quimioterapia instituída, mostrando que esse tipo de doença tem ótima resposta aos regimes quimioterápicos disponíveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.188>

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B: APRESENTAÇÃO ATÍPICA

F Bahia-Coutinho, CAC Lisboa, CPC Hugo, WS Valente-Júnior, PCRE Ferreira, LMB Batista, SEBJ Neves, NM Bernardes, JL Vendramini, JSS Soares

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: O Difuso de Grandes Células B é o subtipo de Linfoma Não-Hodgkin mais comum, possui morfologia variável e usualmente se apresenta com massas nodais sintomáticas e rapidamente progressivas, sendo o acometimento predominantemente ósseo raro. **Relato de caso:** V.A.S., feminino, 35 anos, iniciou em dezembro de 2020 quadro de emagrecimento e dores ósseas difusas. Atendida em janeiro de 2022 com dores intensas, parestesia, dificuldade de deambulação, perda de 12 kg e anemia hipoproliferativa. TC com lesões ósseas mistas, predominantemente líticas, em coluna, pelve e MIE. Havia elevação de LDH, sem disfunção renal ou hipercalcemia. Evoluiu rapidamente com retenção urinária e fecal e perda de sensibilidade em períneo e MMII. Diagnosticada Síndrome de Cauda Equina secundária a lesões vertebrais e submetida a laminectomia e descompressão medular, com recuperação parcial de força e sensibilidade. Dias depois, apresentou nova compressão medular, com paraplegia e perda de funções esfinterianas, sendo reabordada, porém sem melhora dos déficits. Eletroforese de proteínas e imunofixação sérica sem proteína monoclonal. Mielograma com 83% de células de aspecto linfóide-monocitóide, citoplasma escasso, dispostas em clusters, algumas com microvacúolos e pseudópodes. Estadiamento tomográfico mostrou lesões líticas difusas no esqueleto axial e apendicular, fraturas patológicas, massa de limites indefinidos no espaço faríngeo, lesão paravertebral sem plano de clivagem com a pleura e lesão infiltrativa no músculo ilíaco. Evoluiu com disfagia, resolvida após corticoterapia e radioterapia cervical de urgência. Anatomopatológico das vértebras com infiltração por células de tamanho intermediário, citoplasma escasso, núcleos hipercromáticos e pleomórficos, por vezes com morfologia plasmocitoide e formando agregados, sugerindo linfoma, plasmocitoma ou sarcoma. Imunohistoquímica compatível com Linfoma Difuso de Grandes Células B (CD20, BCL2, BCL6, PAX5, MUM1 e CD10 positivos, Ki67 70%). Submetida a 6 ciclos de R-CHOP e 1 ciclo de metotrexato em altas doses. TCs pós 2º ciclo com redução das lesões. Aguarda PET para avaliar resposta. **Discussão:** O acometimento extranodal no LDGCB ocorre em aproximadamente 40% dos casos, sendo trato gastrointestinal e pele os sítios mais comuns. Infiltração óssea ocorre em apenas 5% dos extranodais e está associada a complicações graves, como compressão medular e fraturas

patológicas. Ainda mais raro é o linfoma ósseo primário, que representa menos de 1% dos LNH e na maioria dos casos tem histologia de DGCB. Pode se apresentar como lesão óssea única, com ou sem linfonodos regionais acometidos, ou lesões múltiplas sem acometimento nodal ou visceral, diferente deste caso, que apresentou lesões ósseas difusas e infiltração nodal e de partes moles. A morfologia do LDGCB é diversa, com muitas variantes descritas. A centroblástica corresponde a 80% e é composta por células grandes, com quantidade moderada de citoplasma, núcleos vesiculares redondos/ovais e nucléolos periféricos. Diferente, então, da morfologia do linfoma da paciente, em que as células não eram tão grandes, tinham citoplasma escasso e possuíam aspecto plasmocitoide. Os microvacúolos e pseudópodes observados no mielograma também não são típicos. **Conclusão:** O LDGCB pode constituir um desafio diagnóstico, pela heterogeneidade da apresentação clínica e morfológica. A morfologia comumente é insuficiente para realizar o diagnóstico, sendo a imuno-histoquímica fundamental.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.189>

LINFOMA DE CÉLULAS NK/T TIPO NASAL: UM RELATO DE CASO

GGD Santos^a, TM Gonçalves^a, GMS Dias^a,
CG Calori^a, JA Mozini^a, RC Bressa^{a,b},
JAN Bressa^{a,b}

^a Hospital Regional de Presidente Prudente,
Presidente Prudente, SP, Brasil

^b Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE),
Presidente Prudente, SP, Brasil

Introdução: O linfoma de células NK/T (LNKTN) enquadra-se na apresentação de linfomas periféricos do tipo não – Hodgkin e tem como principal chave de envolvimento o sistema linfático, medula óssea e trato gastrointestinal. Acometem uma pequena parcela da população, em suma adultos, de forma agressiva e sintomatologia inicial variada. A patogênese dos linfomas NK/T ainda não é bem descrita, sendo a principal teoria a de que uma infecção prévia pelo vírus Epstein-Barr (EBV) desencadeia mutações das células natural killer e/ou linfócitos T. O estágio de diferenciação linfocitária no qual ocorre o evento oncogênico determina o quadro clínico e o desfecho da doença. O objetivo deste estudo é relatar o caso de uma paciente portadora de linfoma de células NK/T com acometimento nasal de mucosa e tegumento, no qual demorou diagnóstico e discutir as manifestações cutâneas nesses casos para facilitar o diagnóstico mais precoce em casos similares. **Materiais e métodos:** Levantamento de prontuário, descrição e discussão de relato de caso com revisão bibliográfica em bancos de dados (LILACS, Cochrane, PubMed). **Resultados:** Paciente feminina, 60 anos, encaminhada pelo dermatologista em 2021 com queixa de lesões bolhosas que evoluem para ulceração em membros inferiores, dolorosas e sem resposta a corticoterapia desde 2011. Queixava-se de vários tratamentos propostos previamente com antibióticos e antifúngicos, também, sem resultado favorável. A biopsia da pele e medula óssea mostraram leve infiltrado

linfomononuclear perivascular além de área necrótica permeada por infiltrado neutrofílico, com a imuno-histoquímica CD3, CD30, KI-67, CD5, CD8, TIA1 e EBV positivos. Os achados morfológicos associados ao quadro clínico são compatíveis com linfoma de células NK/T extranodal, tipo nasal, envolvendo pele e medula óssea. A paciente apresentava sinusite de repetição e lesão ulcerada, mas essa biopsia não teve material viável devido a necrose. Ao diagnóstico também tinha pequenos linfonodos mediastinais e retroperitoneais com esplenomegalia, anemia e plaquetopenia. Iniciou esquema quimioterápico SMILE por 4 ciclos. Apresentou importante melhora clínica com desaparecimento das lesões cutâneas e diminuição das citopenias. Após o término do último ciclo, evoluiu com icterícia, sem obstrução canalicular, piora das citopenias e reaparecimento de lesões cutâneas, indo a falecer por complicação da recidiva precoce do linfoma. **Discussão:** O linfoma de células NK/T é um tipo raro e de difícil diagnóstico, estando o mesmo em muitas vezes como última linha de investigação afim de exclusão diagnóstica. A população de maior incidência possui faixa etária dos 50 anos, com prevalência no sexo masculino e países asiáticos são aqueles com majoritariamente manifestação, de 3 a 10% de todos os tumores malignos. Nos EUA correspondem a 4% de todos os novos tumores a cada ano e 3% de todas as mortes por neoplasias. Em 2003 foi publicado um estudo com a eficácia da L-asparaginase como agente único em LNKTN redicivante, tendo uma taxa de resposta de 87% pela droga, sendo assim incorporada a vários esquemas e para os linfomas de células NK/T. Haja vista tal fato, a L-asparaginase foi incluída para tratamento de LNKTN junto ao protocolo SMILE, tendo boa taxa de resposta. Pacientes com estágio avançado geralmente tem pior prognóstico e recidiva precoce. **Conclusão:** Fica evidente a complexa formulação e elucidação diagnóstica frente ao caso de linfoma de células NK/T do tipo nasal, principalmente com acometimento de sítios não habituais. É de suma importância a anamnese completa e associação da biopsia tecidual com imuno-histoquímica, pois podem aumentar a sobrevida desses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.190>

EFEITO DO DARATUMUMABE NO LINFOMA PLASMABLÁSTICO: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

GG Almeida^a, GH Fernandes^a, MEP Aguiar^a,
CEDR Castro^a, MCS Freitas^a, FD Xavier^{a,b},
FSB Ferreira^b

^a Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

^b Hospital DF Star, Brasília, DF, Brasil

Objetivo: Relato de um caso de linfoma plasmablastico HIV-negativo refratário a 3 linhas de tratamento, que obteve resposta completa após tratamento com Daratumumabe. **Material e métodos:** Revisão de prontuário do paciente e da literatura. As bases de dados utilizadas foram PubMed, SciELO e Google Acadêmico. **Resultados:** MKJ, sexo masculino 40 anos, portador de linfoma não-Hodgkin do tipo plasmablastico, HIV negativo. Foi tratado em 1ª linha com 6 ciclos do esquema